

گزارش یک مورد سندرم لوپوس نوزادی

چکیده

*دکتر نسترن خسروی I

دکتر پریسا محقی II

سندرم لوپوس نوزادی، یک بیماری نادر است که تظاهرات آن شامل بلوک مادرزادی قلب، ضایعات پوستی، بیماریهای کبد، ترومبوسیتوپنی، نوتروپنی، بیماریهای ریوی و عصبی می باشد. اغلب تظاهرات بطور خودبخودی از بین می روند و خوب می شوند، اما بلوک مادرزادی قلب معمولاً دائمی است و نیاز به قرار دادن پیس میکر در قلب دارد. بلوک مادرزادی قلب عارضه ای خطرناک است که می تواند منجر به مرگ جنینی گردد. اما بطور شایعتر سبب بروز مشکلات قلبی و مرگ در دوره نوزادی می شود. تظاهرات مشخص بلوک قلبی در دوره قبل از تولد شامل ضربان ثابت قلب جنین بین ۶۰-۵۰ ضربه در دقیقه است که با حرکات جنین افزایش نمی یابد. بلوک مادرزادی در لوپوس در اثر عبور آنتی بادیهای IgG مادری علیه آنتی ژنهای ریبونوکلئوپروتئین در قلب جنین ایجاد می شود و در ۲۵-۲۰٪ موارد آنتی بادیها قابل اندازه گیری هستند. در حال حاضر هیچ درمان موفقیت آمیز داخل رحمی وجود ندارد. اگر چه قرار دادن پیس در داخل رحم برای جنین انجام می شود اما مورد موفقیت آمیزی تاکنون گزارش نشده است. در سندرم لوپوس مادرزادی، میزان شیوع بلوک مادرزادی قلب ۳۰-۱۵٪ است که ۷۰-۵۰٪ آنها نیاز به پیس دارند. در این مقاله نوزادی با سندرم لوپوس مادرزادی که با بلوک مادرزادی قلب متولد شده است معرفی می گردد. این نوزاد حاصل اولین حاملگی مادری ۲۵ ساله با بیماری لوپوس بود که در طی سونوگرافی های به عمل آمده در زمان حاملگی، افیوژن پریکارد، بزرگی قلب و برادیکاردی ثابت در جنین مشاهده شد. نوزاد با وزن ۳۴۵۰ گرم و ضربان قلب ۷۰ ضربان در دقیقه متولد گردیده بود و در ECG به عمل آمده بلوک قلبی درجه II وجود داشت نوزاد جهت گذاشتن پیس میکر به بیمارستان دیگری ارجاع شد که متأسفانه دچار ایست کامل قلبی شده و به عملیات احیا پاسخ نداد.

کلیدواژه ها: ۱- لوپوس ۲- نوزاد ۳- بلوک مادرزادی قلب

مقدمه

این آنتی بادیها سبب مهار تولید پروستاگلندین (PGI₂) می شوند. پروستاگلندین که توسط آندوتلیوم عروق ترشح شده، خاصیت گشادکنندگی عروق داشته و سبب مهار چسبندگی پلاکتها می شود و کمبود آن احتمال ایجاد ترومبوزهای جفتی را افزایش می دهد. به همین علت یکی از درمانهای موفق مصرف هپارین همراه با آسپیرین به میزان کم می باشد (۲، ۴ و ۵).

لوپوس نوزادی یک بیماری نادر است که مشکلات قلبی آن در اثر عبور اتوآنتی بادیهای مادری از نوع IgG بر علیه آنتی ژنهای ریبونوکلئوپروتئین در قلب جنین در هفته ۱۶-۱۲ جنینی ایجاد می شود که اغلب این آنتی بادیها از نوع Anti-Ro(SSA) و به میزان کمتری از انواع Anti-LA (SSB) می باشند (۱، ۲ و ۳). آنتی بادیهای آنتی فسفولیپید، مانند آنتی بادی ضدانعقادی (LAG) و آنتی بادی آنتی کاردیولیپین (ACA) با سقط جنین در ۳ ماهه اول حاملگی همراه است.

I) استادیار گروه کودکان، فوق تخصص نوزادان، بیمارستان شهید اکبر آبادی، خیابان مولوی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران (*مؤلف مسؤول)

II) استادیار گروه کودکان، فوق تخصص نوزادان، بیمارستان حضرت رسول اکرم (ص)، خیابان ستارخان، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران.

آمده در زمان حاملگی، افیوژن پریکارد و بزرگی قلب و برادیکاردی جنینی وجود داشت. مادر در زمان حاملگی درمان خاصی دریافت نمی‌کرد.

نوزاد پس از تولد، معاینه شد که در معاینه عمومی وزن ۳۴۵۰ گرم، قد ۵۰ سانتیمتر، دور سر ۳۶/۵ سانتیمتر، درجه حرارت ۳۶/۴ درجه سانتی‌گراد، ضربان قلب ۷۰ ضربان در دقیقه و ثابت و تنفس ۴۵ بار در دقیقه، فشار خون (با روش فلاشینگ) ۵۰ میلیمتر جیوه داشت. سر نرموسفال، معاینه گوش و حلق و بینی، گردن طبیعی و سمع ریه طبیعی بود اما در سمع قلب برادیکاردی وجود داشت. شکم نرم و ارگانومکالی نداشت.

کبد حدود ۲ سانتیمتر زیر لبه دنده لمس شد، طحال لمس نشد. دستگاه ژنیتال پسرانه طبیعی و بیضه‌ها در اسکروتوم وجود داشت. معاینه پوست نوزاد طبیعی بود و ضایعاتی در آن مشاهده نمی‌شد. در آزمایشهای انجام شده، هموگلوبین ۱۵ گرم درصد، هماتوکریت ۴۵ درصد، گلبول سفید ۷۸۰۰ با ۷۲٪ پلی‌نوکلر و ۲۴٪ لنفوسیت و ۲٪ مونوسیت و پلاکت ۱۴۲۰۰۰ بود و تستهای انعقادی نیز طبیعی بودند. در رادیوگرافی قفسه سینه، اندازه قلب در حد طبیعی و ریه‌ها پاک گزارش شدند.

در EKG به عمل آمده، بلوک قلبی درجه II مشاهده گردید. سپس از مشاهده بلوک درجه II قلب در الکتروکاردیوگرام، نوزاد جهت انجام اقدامات بعدی و احتمالاً گذاشتن پیس به بیمارستان قلب ارجاع گردید که متأسفانه دچار ایست قلبی شد و با انجام عملیات احیا نیز برنگشت.

بحث

لوپوس اریتماتوی سیستمیک (SLE) یکی از شایعترین بیماریهای بافت همبند در سنین باروری می‌باشد. تظاهرات کلینیکی بیماری شامل پلی‌آرتریت، تظاهرات پوستی، فنومن رینود (Raynaud's phenomenon) و نفريت می‌باشد. اختلالات آزمایشگاهی شامل آنمی، لکوپنی، ترومبوسیتوپنی است و وجود اتوآنتی‌بادیهای شایع می‌باشد (۱، ۲ و ۳).

Lockshin و همکارانش، در یک مطالعه روی ۲۱ زن حامله که دارای لوپوس بودند دریافتند که وجود این آنتی‌بادیها به میزان زیاد، فاکتور مستعد کننده‌ای برای ایجاد دیسترس یا مرگ جنینی می‌باشند اما تیترا پایین آنتی‌بادیها خطرناک نیستند (۷ و ۸).

در سندرم لوپوس نوزادی ۳ علامت عمده در نوزادان ممکن است دیده شود. شایعترین علامت آن وجود ضایعات پوستی است که معمولاً روی صورت و بینی دیده می‌شود و در اثر تابش آفتاب تشدید می‌گردد. این ضایعات پس از چند هفته خودبخود از بین می‌روند (۳، ۵ و ۸).

دومین علامت شایع، شمارش غیر طبیعی فرمول خونی است که شامل ترومبوسیتوپنی، آنمی و لکوپنی می‌باشد که طی چند هفته طبیعی می‌شود.

نادرترین علامت که بسیار جدی و خطرناک نیز می‌باشد اختلال ریتم قلب است که به صورت بلوک مادرزادی قلب در هفته‌های ۱۵ تا ۲۵ جنینی تشخیص داده می‌شود (۱، ۲ و ۴). پس از تولد تعدادی از نوزادان با بلوک مادرزادی قلب بدون درمان بهبود می‌یابند و به زندگی طبیعی ادامه می‌دهند اما اغلب نوزادان نیاز به پیس پیدا می‌کنند و تغذادی از آنها می‌میرند.

شیوع بلوک مادرزادی قلب در نوزادان گرفتار ۳۰-۱۵٪ است و ۷۰-۵۰٪ آنها معمولاً به پیس نیاز دارند (۱، ۲ و ۳). در این مقاله نوزادی معرفی می‌شود که از مادر مبتلا به لوپوس به دنیا آمد. در سونوگرافی طی حاملگی، برادیکاردی جنینی وجود داشت و نوزاد نیز با بلوک مادرزادی قلب متولد شده بود.

معرفی بیمار

نوزاد (ج - ه) پسر ۳۸ هفته‌ای بود که در تاریخ ۸۰/۵/۶ در بیمارستان شهید اکبرآبادی با زایمان واژینال متولد شد و حاصل حاملگی اول بود.

مادر ۲۵ ساله و مورد شناخته شده لوپوس بود و پدر و مادر نسبت فامیلی نداشتند. مادر در زمان حاملگی تحت نظر پزشک متخصص زنان بوده و در سونوگرافی‌های به عمل

همزمان هپارین و آسپیرین به میزان کم موفقیت آمیز بوده است.

عامل تهدید کننده زندگی جنین و نوزادان دارای سندرم لوپوس، بلوک مادرزادی قلب است و میزان مرگ و میر پس از تولد تقریباً ۲۵٪ می باشد.

در حال حاضر هیچ درمان موفقیت آمیز داخل رحمی وجود ندارد و درمان بلوک مادرزادی قلب پس از تولد، گذاشتن پیس در قلب نوزاد می باشد (۱، ۲، ۳ و ۵).

منابع

- 1- Arvin, Ann, Behrman, R.E kliegmen, RM., Nelson text book of pediatrics, 16 th ed., Philadelphia, W.B.Saunders, 2000, PP: 1516-1519.
- 2- Avory A., Fanaroff, Richard J Martin, Neonatal. Disease of the fetus and infant, 7th ed., Yea Book, Mosby, 2002, PP: 320-322.
- 3- Gordon B., Avery mary Ann fletcher mahizri G. Macdonald. Neonatology. 5 th ed., J, B, lippincott, 1999, PP: 282-312-424-951.
- 4- Braunwald, Fauci kasper, Hauser, Longo, Jameson. Principles of internal medicine, Harrison's 15 th ed., NewYork, McGrow Hill, 2001, PP: 1922-25.
- 5- Julia A., Mcmillan catherine D., Deangelis Ralph D., et al., Oski's pediatrics principles and practice, 3 rd ed lippincott Williams & Wilkins 1999, PP: 444-562.
- 6- Drazen, Gill, Griggs kokko mandell powell. Schafer goldman bennett. Cecil textbook of medicine, 21 th ed., NewYork, 2000, PP: 1011-1012.
- 7- Julkune H., Kaajs R., Recurrent miscarriage, congenital heart block and SLE. Aust N Z J obstet Gynecology, 1999, vol: 39, No: 1, 26-27.
- 8- Thornton CM., Eichenfield LF., Cutaneous telangiectas in neonatal lupus erythematosus. J. Am. Acad Dermatol, 1995, vol:33, No:14, 25.

بیماری دوران بهبودی، عود و بدتر شدن دارد. زنان لوپوسی در معرض خطر سقط خودبخودی جنین، IUGR، زایمان زودرس و مرگ داخل رحمی جنین هستند. اگر بیماری زن باردار در زمان خاموشی و دوره بهبودی بیماری باشد احتمال زنده ماندن جنین بیشتر است. عوامل مستعد کننده دیگر در رابطه با مرگ جنین، نفریت حاد، هیپرتانسیون و وجود آنتی بادیهای آنتی فسفولیپید در زن باردار لوپوسی می باشد.

نوزادانی که از مادران مبتلا به لوپوس متولد می شوند، در معرض خطر سندرم لوپوس نوزادی می باشند و علائمی مانند اختلالات در قلب و پوست و علائم آزمایشگاهی لوپوس سیستمیک در آنها تظاهر می یابد که در اثر عبور اتوآنتی بادیهای مادری صورت می گیرد (۶ و ۸).

شایعترین اختلال قلب، بلوک کامل مادرزادی قلب است که در کمتر از ۳۰٪ نوزادان در هفته ۱۲ تا ۱۶ جنینی دیده می شود که در اثر عبور اتوآنتی بادیهای IgG بر علیه نوکلئوپروتئینهای ریبوزوم قلب ایجاد می شود و شامل Anti-Ro(SSA) و به میزان کمتری Anti-LA(SSB) می باشد که در ۵۰-۴۰٪ بیماران لوپوسی دیده می شود.

بلوک مادرزادی کامل قلب اغلب در نوزادانی مشاهده می شود که مادرانشان در زمان حاملگی علائم واضح کلینیکی لوپوس را داشته اند و حدود ۷۰-۵۰٪ آنها نیاز به پیس دارند. بلوک مادرزادی قلب در جنین به صورت دیس ریتمی تظاهر یافته و در سونوگرافی جنین، افیوژن در پریکارد یا هیدروپس دیده می شود (۱، ۴ و ۵).

گرفتاری پوست در کمتر از ۱۰٪ نوزادان لوپوسی و به صورت ضایعات ماکولر پراکنده یا هلالی شکل طی چند هفته اول زندگی مشاهده می گردد و اغلب بطور خودبخودی طی ۶ ماه اول زندگی، همزمان با از بین رفتن آنتی بادیهای مادری در جریان خون نوزاد از بین می رود.

تظاهرات دیگر شامل آنمی، ترومبوسیتوپنی و هپاتواسپلنومگالی بندرت دیده می شوند.

درمان در زنان مبتلا به لوپوس در زمان بارداری شامل درمان آنتی بادیهای آنتی فسفولیپید می باشد که مصرف

A NEONATAL LUPUS SYNDROM "CASE REPORT"

I II
*N. khosravi, MD P. Mohagheghi, MD

ABSTRACT

Neonatal lupus syndrome is a rare disease. The manifestations of this disease in neonatal period include congenital heart block, cutaneous lesions, liver disease, thrombocytopenia, Neutropenia, pulmonary and neurologic derangements. Most of the clinical manifestations often disappear spontaneously. Although congenital heart block is usually permanent, and often require pacemakers. Congenital heart block is dangerous and life threatening. It may cause fetal death but more commonly results in neonatal cardiac morbidity, or neonatal death. A typical antenatal presentation is a fixed fetal heart rate of 50 to 60 beats per minute. Neonatal lupus syndrome is due to maternal IgG antibodies, directed against the ribonuclear protein of cardiac antigens. Which can be detected in 20-25% of serum samples. At the present time there is no intrauterine successful treatment. Although in utero pacemaker placement has been attempted, no successful cases have been reported. The incidence of congenital heart block is reported between 15 to 30% and 50-70% of them need pacemaker placement. In this article, a neonatal lupus syndrome with congenital heart block is presented. This is the first child of a 25 years old mother, who is a known case of SLE pericardial effusion and cardiomegaly were reported in her sonographies and the fetus showed fixed bradycardia. A term 3450 gram neonate was born with fixed heart rate of 70 per minute. He showed grade II congenital heart block and was referred to another hospital for pacemaker placement but he died because of complete heart block which did not respond to CPR attempts.

Key Words: 1) Lupus 2) Infant 3) Congenital heart block

*I) Assistant professor of Neonatology, AkbarAbadi Hospital, Molavi st., Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran(*Corresponding author).*

II) Assistant professor of Neonatology, RasoolAkram Hospital, Niayesh st., Satarkhan Ave., Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran.